



Lokalize Laringeal Amiloidoz: Nadir Bir Olgu Sunumu

Localized Laryngeal Amyloidosis: A Rare Case Report

*Dr. Levent Renda¹, Dr. Gökhan Yılmaz¹, Dr. Ömer Tarık Selçuk¹,
Dr. İrem Hicran Özbudak², Dr. Hülya Eyigör¹*

Geliş/Received : 21.12.2017
Kabul/Accepted : 01.04.2018

Öz

Amiloidoz retiküloendotelial sistem tarafından salgılanan fibriler proteinlerin değişik doku ve organların ekstrasellüler matriksinde birikimidir. Daha çok sistemik olmakla beraber lokal tutulumu nadir görülür. Larenks lokal olarak tutulan organlardan biridir ve baş boyun bölgesinde lokal tutulumda ilk sırada yer alır. Amiloidoz larenks bening kitlelerinin %1 inden azını oluşturur. Larenks tutulumu ses kısıklığı, ağrı, nefes darlığı belirtileri ile görülebilmektedir. Kliniğimize ses kısıklığı yakınması ile başvuran ve yapılan direkt laringoskopi ve biyopsi sonucu amiloidoz olarak rapor edilen 66 yaşındaki kadın hasta klinik, radyolojik ve histopatolojik bulguları ile sunulmuştur.

Anahtar sözcükler: Larenks, Amiloidoz, Laringoskopi

Abstract

Amyloidosis is deposition of fibril proteins secreted by the reticuloendothelial system in the extracellular matrix of various tissues and organs. It is mainly a systemic condition, yet the local involvement is rarely seen. The larynx is one of the organs that is involved locally and it is foremost among the local involvements of head and neck region. Amyloidosis accounts for less than 1% of benign laryngeal tumors. The symptoms of laryngeal involvement may include hoarseness, pain, and shortness of breath. The case of a 66-year-old female patient, who has applied to our clinic complaining of hoarseness and been diagnosed as having amyloidosis through direct laryngoscopy and biopsy was presented along with her clinical, radiological and histopathological findings.

Key words: Larynx, Amyloidosis, Laryngoscopy

Giriş

Amiloidozis, amiloid isimli proteinin vücudun çeşitli dokularında depolanmasıyla oluşan, idiopatik ve yavaş seyirli bir hastalıktır (1). Amiloid makroskopik olarak iyot, mikroskopik olarak kristal viyole ve kongo kırmızısı ile spesifik boyanan polipoid bir maddedir (2). Hereditör ya da kazanılmış, lokalize ya da sistemik ve ölümcül ya da rastlantısal olarak karşımıza çıkabilir. Lokalize amiloidoz en sık akciğer ve larinkste görülür. İzole amiloid birikimi baş ve boyunda en sık larinkstedir (3). Buna karşın larenks amiloidozu, larenks benign tümörlerinin % 1 kadarını oluşturur. Amiloidozun kesin tanısı patolojik olarak konulur (4).

Olgu Sunumu

Olgumuz 66 yaşında kadın hasta kliniğimize bir yıldır süren ses kısıklığı yakınması ile başvurdu. İndirekt laringoskopide bilateral band ventriküllerde sarı kahverengi renk değişikliği ve sol band ventrikül ön komissür komşuluğunda düzgün yüzeyli lezyon görüldü. Hastanın diğer KBB ve baş boyun muayenelerinde patoloji saptanmadı. Baş boyun kitle ayırıcı tanısı için çekilen larenks BT' sinde sol ariepiglottik band ve paraglottik mesafede yumuşak doku dansitesinde yapılanmalar ve hacim artışı izlenmiş olup sol piriform sinüs oblitere görünümündedir. Hastaya genel anestezi altında direkt laringoskopik biyopsi yapıldı. Bilateral band ventriküllerde sarı kahverengi renk değişikliği mevcuttu, bu alanlardan multiple punch biyopsiler alındı. Sol band ventrikül ön komissür komşuluğundaki kistik lezyondan biyopsi alındı ve kist içeriği boşaltıldı. Histopatolojik tanı larengeal amiloidozis ile uyumlu olarak rapor edildi ve

uygulanan histokimyasal kristal viyole ve Kongo red boyaları ile spesifik boyanma izlendi. Hastanın postoperatif dönemde ses kısıklığı yakınması geriledi. Altı aylık izlenen döneminde yakınmaları yinelemedi. Hasta halen sorunu olmadan izlenmektedir.

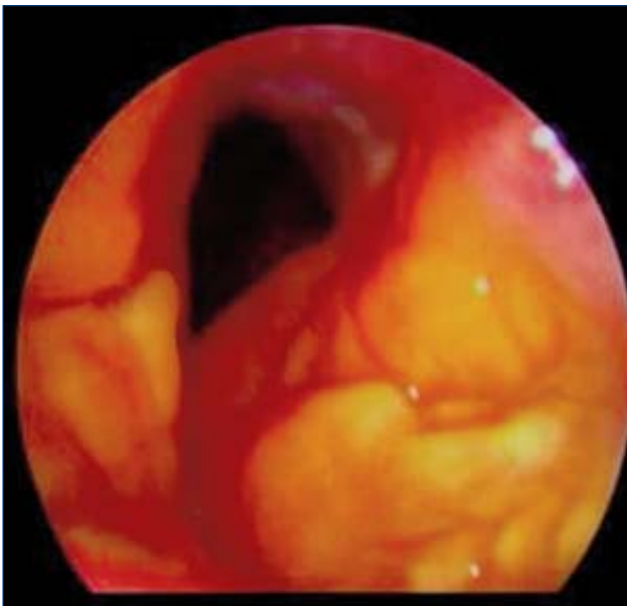
Tartışma

Amiloidozis larenkste nodüler, diffüz subepitelyal ya da tümörün amiloid dejenerasyonu biçiminde saptanabilir. Sıklıkla tek bir nodül biçiminde görülmesine karşın bizim olgumuzda diffüz infiltrasyon biçiminde ortaya çıkmıştır (1).

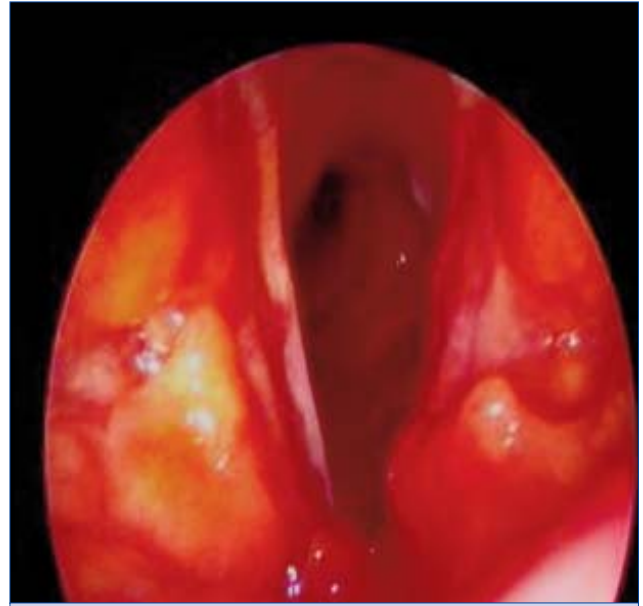
Amiloidoz hastalarında 20'den fazla protein saptanmıştır. Ancak günümüzde 2 tip amiloid yapısı ön plana çıkmaktadır; AL (amyloid light chain), AA (amyloid associated). Hazırlayıcı etmenler sıklıkla kronik inflamasyon ve enfeksiyondur.

Lokalize amiloidoz, baş, boyun bölgesinde en sık larenkste görülür. Larenksin benign lezyonlarının % 1 ini oluşturaktadır. En sık tutulum vokal kordlar ve supraglottik bölgedir (ventriküler bandlar, ariepiglottik foldlar). Ayrıca paranazal sinüsler, nazal kavite ve dil amiloidozun görülebildiği diğer baş, boyun bölgesi yapılarıdır. Ancak bu bölgeler daha çok sistemik tutulumla birlikte gözükmektedir (2).

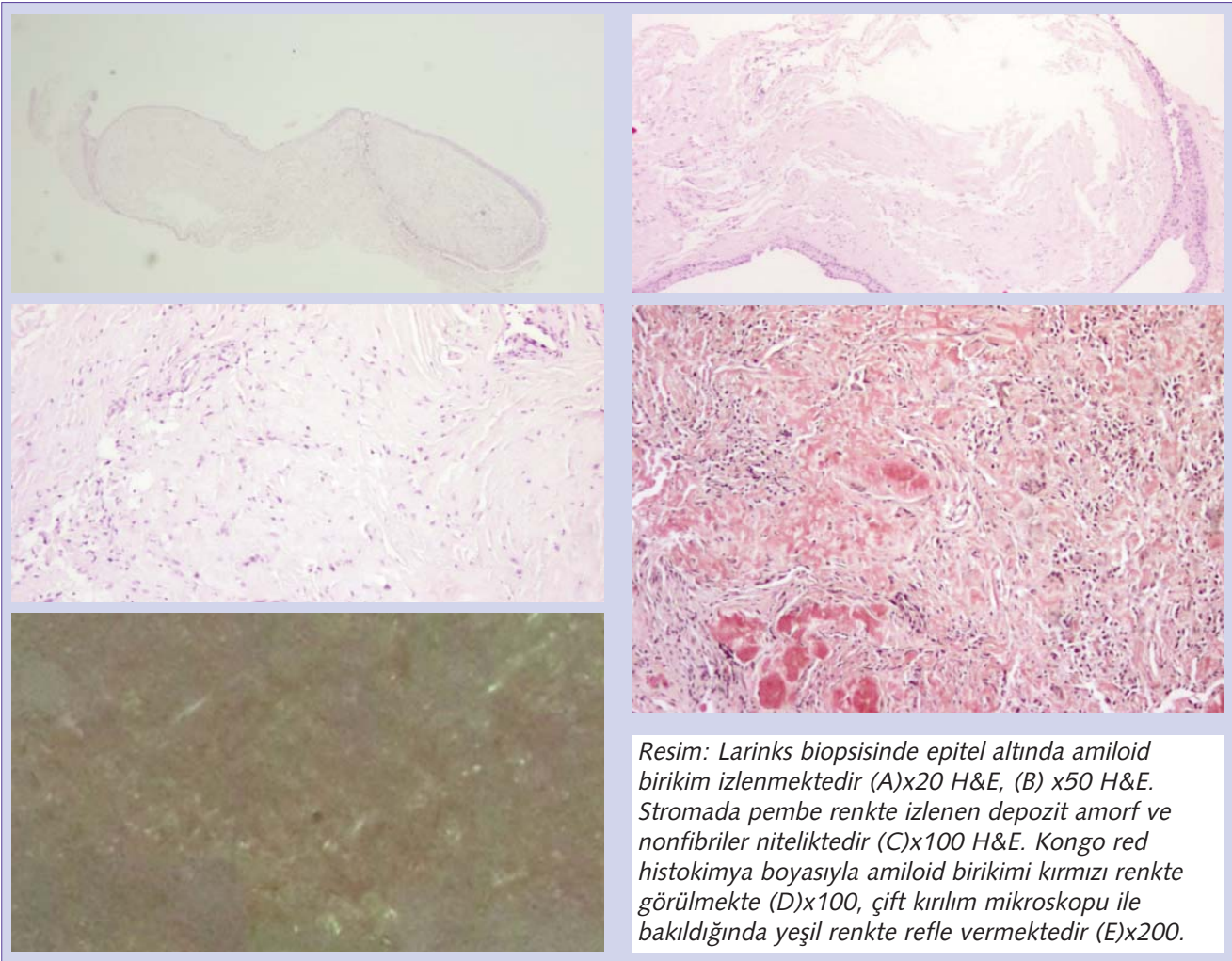
Larenks amiloidozu dispne, kronik öksürük, hemoptizi, yineleyen solunum yolu enfeksiyonu, disfoni ve disfaji biçiminde karşımıza çıkabilmektedir. Larenks amiloidozis tanısı öykü ile birlikte direkt larenks bakısında sarı-kahverengi



Preoperatif laringeal amiloidoz



Postoperatif laringeal amiloidoz



Resim: Larinks biopsisinde epitel altında amiloid birikim izlenmektedir (A)x20 H&E, (B) x50 H&E. Stromada pembe renkte izlenen depozit amorf ve nonfibriler niteliktedir (C)x100 H&E. Kongo red histokimya boyasıyla amiloid birikimi kırmızı renkte görülmekte (D)x100, çift kırılım mikroskopu ile bakıldığında yeşil renkte refle vermektedir (E)x200.

renk değişimi izlenmesi ile akla gelmektedir. Ayrıca tanıda muayene (indirekt laringoskopi, direkt laringoskopi) ve radyolojik görüntülemeler de yardımcı olmaktadır. Kesin tanısı alınan biyopsilerin patolojik incelemesi ile konulmaktadır. Patolojide rutin hematoksilen-eosin kullanılabileceği gibi ayırt edici olarak Kongo kırmızısı, kristal viyole ve metil viyole gibi özel boyalar da kullanılabilir. Larenks amiloidozisi saptandığında sistemik amiloidozisten ayırımı için çeşitli testler yapılmaktadır. Bunlar özellikle tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, Bence-Jones proteinini de içeren tam idrar testleri, böbrek ve kalp ile ilgili radyolojik tetkikler ve rektum ve abdominal duvar biyopsileridir (3).

Tedavide lokalize form endoskopik olarak eksize edilebilir. Yaygın olanlarda laringofissür gerekebilir. Karbondioksit lazer kullanımının başarısı ile ilgili yayınlar da bulunmaktadır. Kitle tümüyle eksize edilemezse rekürrens sıklıkla olmaktadır ve hastaların nüks açısından uzun dönem takiplerinin yapılması gerekmektedir. Masif laringeal

amiloidoziste total larenjektomi yapılan olgular olduğuna dair yayınlar bulunmaktadır (2).

Sonuç

Ses kısıklığı yakınması ile gelen hastalarda laringeal amiloidozis ayırıcı tanısı akılda tutulmalıdır. Lokalize amiloidoz saptandığında sistemik hastalık açısından gerekli incelemeler yapılmalıdır. Hastalığın ilerleyici olması nedeniyle hastalar sık aralıklarla izlenmelidir.

İletişim: Dr. Ömer Tarık Selçuk

E-posta: otskbb@gmail.com

Kaynaklar

1. Koyuncu M, Demirbaş O, Gümüşsoy M, Erol Y, Kandemir B, Köse B; Laringeal Amiloidozis: Bir Olgu Sunumu; O.M.Ü. Tıp Dergisi 2008; 25 (4): 156–159
2. Fidan V, Haberal İ, Üstün H, Samim E; Primer Laringeal Amiloidoz: Olgu Sunumu; KBB ve BBC Dergisi 2003; 11 (1): 29–32
3. Korhan İ, Öztürk K, Akyıldız S, Şen S; Laringeal amiloidozis; Ege Tıp Dergisi/ Ege Journal of Medicine 2012;51 (3):209-212
4. Aynalı G, Yasan H, Akkuş Ö; Bir Laringeal Amiloidoz Olgusu; KBB-Forum 2006;5 (4).